

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE D'ANGERS

ANNÉE 1972

N° 145

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'État

par

Monsieur L'HOSTE Philippe

né le 16 Décembre 1942 à La Flèche (Sarthe)

Présentée et soutenue publiquement le

Contribution à l'étude radiologique
des angiomyolipomes isolés du rein

A propos d'une observation

Président : Monsieur le Professeur ROGNON

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE D'ANGERS

ANNÉE 1972

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'État

par

Monsieur L'HOSTE Philippe

né le 16 Décembre 1942 à La Flèche (Sarthe)

Présentée et soutenue publiquement le

Contribution à l'étude radiologique
des angiomyolipomes isolés du rein

A propos d'une observation

Président : Monsieur le Professeur ROGNON



FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE D'ANGERS

Section Médecine : rue Haute de Reculée

Section Pharmacie : 16, Bd Daviers

DOYEN	M. <u>RENIER</u>
ASSESSEURS	{ (Pharmacie) M. <u>GERMAIN</u>
	{ (Médecine) M. <u>DESNOS</u>
	{ (Médecine) M. PILLET
	{ (Pharmacie) Melle QUERO
DOYEN HONORAIRE	M. ROUCHY
PROFESSEURS HONORAIRES	{ M. AMSLER
	{ M. DAVID
	{ M. HY
	{ M. ROUSSEAU
	{ M. MARTIN

--oOo--

PROFESSEURS TITULAIRES

M.M. COTTIN	Chimie Générale
DELAITRE	Clinique Médicale Infantile
DESJOBERT	Pharmacie chimique
FRESSINAUD	Clinique Médicale B
GERMAIN	Botanique et Cryptogamie
GOYER	Clinique Chirurgicale B
GUERIN	Biophysique Médicale
GUNTZ	Anatomie
HERISSET	Matière Médicale
HERMANN	Clinique Ophtalmologique
JOLIVET	Chimie analytique
LAFARGUE	Pharmacie Galénique
MENARD	Hygiène et Médecine sociale
NAULLEAU	Clinique Chirurgicale A
OURY	Clinique Pneumo-Phtisiologique
PERREAU	Clinique Médicale A
REBEL	Histologie embryologie
RENIER	Clinique Rhumatologique
ROGNON	Pathologie chirurgicale
ROUCHY	Clinique Gynécologique et Obstétricale
SIMARD	Anatomie Pathologique

PROFESSEUR TITULAIRE à TITRE PERSONNEL

HOCQUET

Parasitologie

PROFESSEURS SANS CHAIRE

M.M. BONNIOT	Clinique Médicale B
JOUBAUD	Médecine Générale et expérimentale
PERTUS	Urologie
PARSY	O. R. L.
TADEI	Médecine Générale et Cardiologie

AGREGES

M.M. GODLEWSKI	Neurologie
TESTARD	Pédiatrie

MAITRES de CONFERENCES AGREGES

M.M.	ALLAIN	Pharmacologie
	AUGEREAU	Pharmacodynamie
	BREGEON	Rhumatologie
	CAYEUX	
	CARON	
Mme	CAVELLAT	Anesthésie-Réanimation
M.M.	CAVELLAT	Anesthésie-Réanimation
	COULLAUD	Physiologie
	DESNOS	O. R. L.
	EMILE	Neurologie
	FRESNEAU	Médecine Interne
	GIRAULT	Biochimie-Médicale
	GROSIEUX	Gynécologie-Obstétrique
	HUREZ	Hématologie-Immunologie
	HUYGHES-DESPOINTES	Biochimie Médicale
	LARGET-PIET	Pédiatrie-Génétique
	LARRA	Histologie
	Le LIRZIN	Gynécologie-Obstétrique
	PILLET	Anatomie
	PILLOT	Bactériologie
	PLANE	Chirurgie Générale
Melles	PRELOT	Physiologie-Zoologie
	QUERO	Microbiologie
M.	RIBERI	Médecine Interne
Mme	SCHNITZLER	Dermatologie-Vénérologie



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545912_0004

Par délibération en date du 28 Janvier 1966, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme

dont le soutien m'a toujours été si précieux.

A mes Parents

en témoignage de mon affection et de la reconnaissance
sincère que je leur dois.

A mon Frère

A mes Grands - Parents

A toute ma Famille et Belle Famille

A mes amis

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur ROGNON

Professeur de Pathologie Chirurgicale

Chirurgien des Hôpitaux

Il a bien voulu nous confier l'observation
qui illustre ce travail.

Nous le remercions du grand honneur qu'il
nous fit en acceptant la présidence de ce Jury.

Qu'il trouve ici l'expression de notre profond
et respectueux hommage.

A Monsieur le Professeur CARON

Maître de Conférences Agrégé

Chef du Service d'Electro Radiologie B

Electro Radiologiste des Hôpitaux

qui nous a inspiré le sujet de cette Thèse et a
bien voulu nous guider dans ce travail.

Nous lui exprimons notre respectueuse
reconnaissance pour l'enseignement
et les conseils éclairés qu'il n'a
jamais cessé de nous prodiguer au
cours de nos études.

Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de notre sincère
gratitude.

A Monsieur le Professeur FRESNEAU

Maître de Conférences Agrégé

Médecin des Hôpitaux

Qui nous fait l'honneur d'être notre
Juge.

Nous lui exprimons avec notre profond
respect, nos plus vifs remerciements.

A Monsieur le Professeur RIBERI

Maître de Conférences Agrégé

Médecin des Hôpitaux

Nous vous exprimons notre gratitude
pour les marques d'intérêt que vous
nous témoignez en acceptant de
juger ce travail.

Veillez trouver ici un témoignage de
notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur GRANGE

Chef du Service d'Electro Radiologie A

qui nous a accueilli avec bienveillance
dans son Service.

Qu'il trouve ici l'expression de notre
profond respect.

à Madame le Docteur CARON - POITREAU

En témoignage de reconnaissance pour
l'aide et les conseils que vous ne
cessez de nous dispenser avec
bienveillance.

INTRODUCTION

OBSERVATION

1. Clinique
2. Radiologie
3. Compte-rendu opératoire
4. Histologie

COMMENTAIRES

1. Historique
2. Fréquence
3. Aspects cliniques de l'angiomyolipome isolé du rein
 - a) éléments du diagnostic clinique
 - b) Critères cliniques permettant d'envisager une étiologie
4. Apport de l'examen radiologique au diagnostic de l'angiomyolipome du rein
 - a) Urographie intraveineuse
 - b) Artériographie rénale
5. Aspects anatomo-pathologiques des angiomyolipomes du rein :
 - a) Aspects macroscopiques
 - b) Aspects histologiques
6. Histogénèse et potentialité évolutive des angiomyolipomes du rein :
 - a) Origine des angiomyolipomes du rein
 - b) Problème de la potentialité évolutive des angiomyolipomes.

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Le cadre des tumeurs bénignes rénales, bien que restreint en regard de celui des formations malignes qui représentent près de 95 % des formations tumorales du rein, peut à l'étude de certains chapitres susciter quelque intérêt.

C'est ainsi que les angiomyolipomes isolés, variété de tumeurs bénignes extrêmement rare (103 cas dénombrés par VIAMONTE et Coll. dans toute la littérature en 1966), ont depuis de nombreuses années provoqué d'inépuisables discussions essentiellement autour des problèmes diagnostiques et pathogéniques qu'ils posent. C'est pourquoi encore aujourd'hui vouloir définir les angiomyolipomes du rein reste une entreprise périlleuse. Pourtant, les différents auteurs et notamment PEROU et GRAY, dans un travail récent, estiment que ces formations faites de l'association de tissu adipeux, de vaisseaux pathologiques, de fibres musculaires lisses, peuvent être considérées comme des hamartomes, rejoignant ainsi la définition donnée par ALBRECHT en 1902 :

" ... L'Hamartome est une lésion faite d'un mélange anormal de tissus normaux provenant de l'organe dans lequel il survient ..."

Décrites pour la première fois par BOURNEVILLE en 1881, ces lésions rénales surviennent avec une fréquence qui varie entre 50 et 80 % des cas suivant les statistiques, au cours de la sclérose tubéreuse et des autres phacomatoses. Elles sont alors plus volontiers de petites dimensions, multiples et bilatérales.

Mais, plus rarement, les angiomyolipomes peuvent survenir de façon isolée et ils sont alors le plus souvent uniques et plus volumineux.

Le cas que nous rapportons aujourd'hui entre précisément

dans cette dernière catégorie. Le caractère isolé de cette observation interdit de notre part toute prétention exhaustive. Au cours de ce travail, nous avons voulu, d'une part, confronter nos difficultés diagnostiques tant cliniques que para-cliniques, et notamment radiologiques, avec celles rencontrées dans la littérature, et d'autre part, reprendre le dossier déjà important du problème histologique et pathogénique que posent les angiomyolipomes du rein.

OBSERVATION

Madame B. ... 31 ans est admise d'urgence dans le Service le 15 Octobre 1970 pour un tableau fébrile à 39° et des douleurs de la fosse lombaire droite.

Dans ses antécédents tant personnels que familiaux, aucun élément ne mérite d'être retenu. Notamment, l'interrogatoire ne permet de retrouver aucun signe d'appel d'ordre urologique. Il s'agit, en effet, d'une jeune femme jusque là bien portante, ayant eu quatre grossesses qui se sont déroulées toutes normalement.

C'est en 24 heures que se constitue un tableau clinique réunissant trois grands groupes de signes :

1. Signes fonctionnels
2. Signes généraux
3. Signes physiques .

1. Signes FONCTIONNELS

Les troubles ressentis par cette malade restent d'une grande banalité, manquant de toute spécificité. Il s'agit en effet, essentiellement, de douleurs de la fosse lombaire droite, permanentes, sans paroxysme, et sans irradiation caractéristique. Ce syndrome douloureux s'accompagne de céphalées, vertiges, vomissements.

Par ailleurs, on ne note pas d'hématurie, ni de dysurie ou de pollakiurie, ni de brûlure mictionnelle.

2. Signes GENERAUX

La malade est pâle, fatiguée. La température est à 39°.

3. Signes PHYSIQUES

A son entrée, l'examen permet de constater l'existence d'une masse importante occupant le flanc droit et donnant le contact lombaire.

Devant ce tableau sont réalisés un certain nombre d'examen para-cliniques et notamment :

1. Une Numération - Formule Sanguine

.....

G. R. 3 850 000

G. B. 10 000

- Neutro = 86

- Lympho = 10

- Mono = 4

Hematocrite = 33 %

V. G. = 0.98

2. Examen des urines

.....

pH : 7 - Albumine : néant - Pas de Pus - Pas de Germe

3. Urographie intraveineuse

.....

Cet examen permet de noter :

a) l'intégrité radiologique du cliché sans préparation

b) à droite : un refoulement vers le pôle supérieur du Calice moyen et inférieur par une masse évoquant une néo formation

L'évolution immédiate apparaît favorable ; sous antibiothérapie, les signes tant généraux que fonctionnels s'amendent. La masse rénale semble diminuer de volume. La leucocytose s'améliore. C'est alors que nous nous proposons de préciser la nature de cette masse rénale par une artériographie.

4. Artériographie rénale

.....

Le 6 Novembre 1970, il est pratiqué une artériographie rénale (Pr. CARON).

L'artériographie rénale a été effectuée par cathétérisme fémoral rétrograde droit selon la technique de SELDINGER.

Les clichés précoces objectivaient l'existence de 2 artères rénales à droite et à gauche :

- à GAUCHE : il n'existe pas d'altérations vasculaires apparentes.
- à DROITE : les clichés permettent de constater des images d'hypervascularisation s'accompagnant d'ectasies artérielles périphériques intéressant la partie moyenne et externe du rein droit.

La topographie de ces anomalies vasculaires correspond à l'image d'écartement du groupe caliciel moyen et inférieur constaté à l'urographie.

L'examen attentif en lumière forte montre que ces anomalies dépassent le contour du rein sur 1 ou 2 cm.

Sur les clichés tardifs, il n'existe aucune image d'hypervascularisation parenchymateuse et la néphrographie apparaît parfaitement homogène.

Une artériographie sélective n'a pu malheureusement être pratiquée car la malade a présenté une réaction urticarienne importante à la première injection.

CONCLUSION

L'examen semble infirmer l'existence d'une néoformation maligne ou d'un kyste au niveau du rein droit sans qu'il soit toutefois possible de préciser l'étiologie des anomalies vasculaires constatées.

Devant ces résultats, l'intervention est proposée à la malade et réalisée le 28 Novembre 1970.

Temps artériolaire

- Peloton vasculaire au niveau
de la partie moyenne du Cortex
rénal droit

Agrandissement

Intégrité du Néphrogramme droit

- pas d'hyperfixation

COMPTE - RENDU OPERATOIRE (Professeur ROGNON)

Incision para-médiane droite descendant en dessous de l'ombilic et traversant la partie interne du grand droit : traversée de la cavité péritonéale ; incision du péritoine un peu en dehors de D₂ et au-dessus du colon droit et de l'angle correspondant.

On dégage facilement la veine cave et les veines qui s'y abouchent, notamment les veines rénales qui sont doubles dès leur origine.

L'exploration du rein permet de constater son intégrité morphologique au niveau de son pôle supérieur. Par contre, à sa partie inférieure, il existe une masse avec des zones de consistance variable, à la fois de caractère inflammatoire et tumoral et descendant vers le bas en une infiltration englobant l'uretère.

L'examen extemporané d'un fragment prélevé à l'aiguille ne permet pas de conclure à la malignité de la lésion. On renonce à réaliser un prélèvement plus important de peur d'ouvrir cette masse d'aspect tumoral qui, extérieurement, paraît encéphaloïde.

On est donc conduit à pratiquer une néphrectomie par ligature première du pédicule. Péritonisation sur lame de caoutchouc qui sort par une contre-incision. Paroi au nylon.

Il est à noter :

1. - que le foie avait une consistance et un aspect tout à fait normal.
2. - que la surrénale a été découverte, ce qui a permis de réfuter l'aspect constaté dans cette région sur les artériographies.

Examen Macroscopique de la pièce opératoire

Après ouverture du rein, on constate l'existence de trois segments :

1. Un parenchyme rénal d'aspect tout à fait normal.
2. Un peu à droite, une masse arrondie de la dimension

PIECE OPÉRATOIRE

Fig. 1

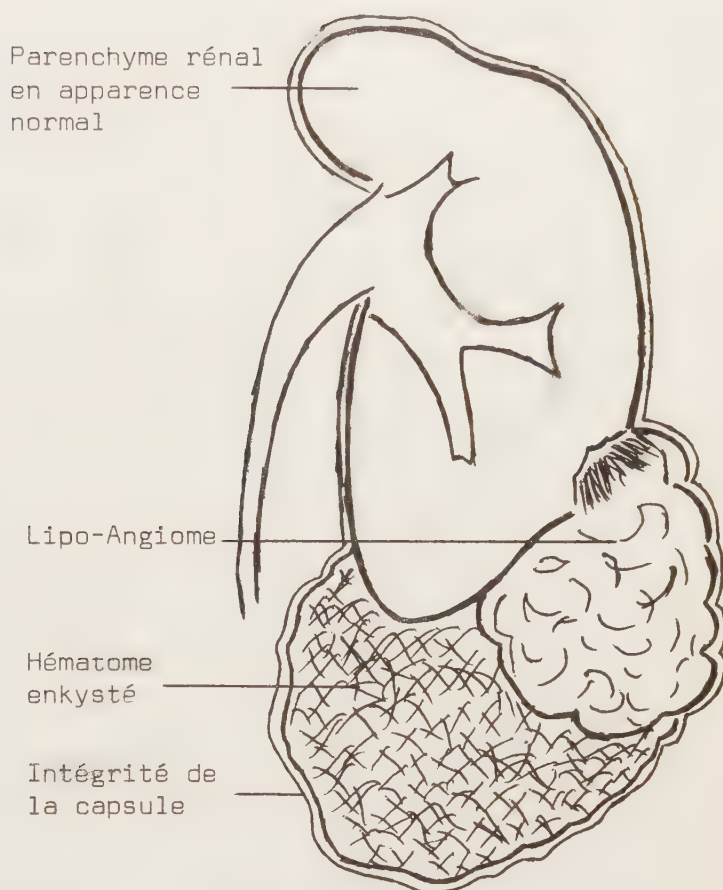


Fig. 2

AGRANDISSEMENT

Insertion de la masse
Tumorale au niveau de
la corticale du rein.

d'une grosse noix, d'aspect lipomateux et jaunâtre à la coupe, s'implantant sur environ 2 mm dans la corticalité du rein.

3. En bas, et un peu en dedans, une cavité paraissant correspondre à un hématome organisé et rempli de caillots

Ces deux dernières structures étaient développées entre la capsule et le parenchyme.

L'uretère, plus en dedans, était nettement accolé à l'hématome, mais sa dissection était facile.

COMPTE - RENDU de l'EXAMEN HISTOLOGIQUE (Docteur NASSIF)

Autour de la moitié inférieure du rein, on note une production angiolipomateuse développée sous la capsule et insérée sur le parenchyme rénal par une petite zone conique à sections triangulaires de 15 mm de côté environ. Elle forme une masse arrondie de 7 cm de diamètre. Elle est en partie hémorragique, inflammatoire.

- . Dans cette partie inflammatoire on note une fibrose et une accumulation de grains d'hémosidérine.
- . Ailleurs, les éléments cellulaires sont de type lipocytaire ou lipoblastique à protoplasme abondant, disposés en lobules ménageant le passage à des vaisseaux aux parois très épaissies, parfois thrombosés.
- . Le pédicule vasculaire qui pénètre dans cette formation vient du hile du rein, après avoir traversé le parenchyme rénal.

CONCLUSIONS : Il s'agit d'un angiomyolipome remanié par une inflammation hémorragique kystisée sans signe de malignité. Il peut être apparenté à un angiomyolipome simplifié à ses deux composantes lipocytaires et accessoirement vasculaire.

ASPECT HISTOLOGIQUE

Existence d'éléments de type lipocytaire
et de Vaisseaux à parois épaissies.

Les suites opératoires furent normales. Devant les résultats histologiques, une enquête étiologique a pu être réalisée afin d'essayer de placer cet angiomyolipome dans le contexte d'une phacomatose. Les examens tant cliniques que paracliniques, sont restés tous négatifs, permettant ainsi de conclure à une forme autonome d'angiomyolipome.

COMMENTAIRES

HISTORIQUE

Les querelles autour de la terminologie, des structures histologiques, de la pathogénie, ne permettent pas de retrouver un ordre chronologique cohérent dans l'évolution des connaissances au sujet des angiomyolipomes du rein.

Cependant BOURNEVILLE en 1880, fut le premier à décrire cette lésion rénale au cours de l'étude des manifestations viscérales de la sclérose tubéreuse. Plus tard, de nombreux auteurs ont retrouvé des aspects histologiques analogues, associés ou non à une phacomatose et chacun a proposé une terminologie propre et une définition différente, ainsi :

- TWEEDAL et Coll. ont parlé d'angiolipoléiomyome
- GORDON et Coll. ont proposé artérioléiomyome bénin
- LUCKE et SCHLUMBERGER préféraient mésenchymome bénin.
- ROBERTSON ainsi que COLVIN ont créé le terme de capsulome pour désigner de petites tumeurs mixtes capsulaires ou sous-capsulaires trouvées à l'autopsie.

Pourtant, le terme d'hamartome créé en 1902 par ALBRECHT a fait fortune pendant longtemps et aujourd'hui encore pour certains auteurs.

En 1951, MORGAN a été le premier à utiliser le nom d'angiomyolipome qui semble avoir la faveur de la majorité des auteurs, notamment français. S'y associe RIOPELLE pour qui ce terme a un sens plus morphologique ne préjugant pas ainsi d'une histogénie ou d'une pathogénie.

En FRANCE, ABOULKER et ROUJEAU reprennent la question sous l'angle anatomo-pathologique. MIROUZE et Coll. s'attachent surtout aux circonstances cliniques de découverte et rattachent ainsi à leur étiologie plusieurs cas de néphropathie apparemment cryptogénétiques.

FREQUENCE

Il est vraisemblable que la nomenclature imprécise a gêné plus ou moins l'appréciation exacte de la fréquence de cette lésion :

Pour ne citer qu'un exemple : KLAPPROTH et Coll. en 1959 en rapportent 4 cas personnels et en retrouvent 15 dans la littérature en dehors de toute association avec la sclérose tubéreuse de Bourneville, alors qu'en 1942, COLVIN en présentait 144 cas dont un seul associé à une phacomatose.

Néanmoins, il est permis de noter la fréquence très faible de ces tumeurs rénales :

- 1/ - Sur 70 000 dossiers des archives de l'Institut d'Urologie de Barcelone, PUIGVERT et ELIZALDE n'ont trouvé que 2 cas d'angiomylipome isolé.
- 2/ - Dans la littérature, POILLEUX et Coll. ont retrouvé un peu moins de 200 observations. La majorité d'entre elles concernent les angiomylipomes s'intégrant dans le cadre de la Maladie de Bourneville. Cette affection, en effet, s'accompagne dans près de 50 % des cas, d'une localisation rénale, comme l'ont montré LUCKE et SCHLUMBERGER d'une part, ROGNON, SIMARD, RIBERI d'autre part.

Les angiomyolipomes isolés du rein sont des tumeurs rares et la plupart des cas rapportés concernent soit des observations anatomiques, soit des découvertes opératoires. 103 cas ont été dénombrés dans la littérature par VIAMONTE et Coll. en 1966, ces mêmes auteurs en ayant observé deux cas en l'espace de cinq ans.

La prédominance féminine entre 40 et 60 ans est notée par tous les auteurs ; 21 sur 30 pour PRICE et MOSTOFI.

ASPECTS CLINIQUES DE L'ANGIOMYOLIPOME ISOLE DU REIN

L'angiomyolipome du rein, qu'il soit isolé ou associé à la sclérose tubéreuse de Bourneville, se caractérise avant toute chose par une très grande latence clinique. C'est ce qui a été souligné par de très nombreux auteurs, notamment :

- RUSCHE en 1952 qui, reprenant une statistique de l'Institut de Pathologie des Forces Armées des U.S.A., a relevé 52 hamartomes dont 6 seulement étaient symptomatiques.
- VASKO et Coll. en 1965, réunissant 150 cas, notaient que seuls 23 avaient eu une traduction clinique.
- Mme WEILL-BOUSSON en 1968 rapporte une observation où la tumeur rénale a été découverte cliniquement à l'occasion d'un examen systématique.
- Enfin, HAJDU et FRANCK en 1969, rassemblant 40 cas, ont constaté que dans 27 observations, le diagnostic n'avait pu être porté qu'à l'autopsie.

C'est pourquoi la plupart des publications ne font état le plus souvent que de constatations anatomiques et restent d'une grande discrétion en ce qui concerne les manifestations cliniques.

Comme l'a fait ressortir RIBERI dans sa thèse, cer-

taines observations restent de ce fait très imprécises dans le domaine clinique, interdisant toute statistique rigoureuse et nous obligeant à tirer seulement une impression d'ensemble de la fréquence respective des divers aspects rencontrés.

Cependant depuis quelques années, des travaux, américains notamment, réalisés à partir d'observations nouvelles et de cas recueillis dans la littérature, permettent de faire une analyse plus exhaustive des différents symptômes rencontrés au cours des angiomyolipomes du rein.

Dans un premier paragraphe , nous envisagerons l'ensemble des signes amenant le malade à consulter ainsi que les renseignements fournis par l'examen physique. Puis, dans une seconde partie, nous essaierons de réunir les éléments cliniques différentiels permettant d'orienter le diagnostic étiologique.

§ 1 - ELEMENTS du DIAGNOSTIC CLINIQUE

Les renseignements tant fonctionnels que physiques, recueillis au cours de l'interrogatoire et de l'examen sont d'une extrême diversité et leur manque de spécificité a été bien analysé par PRICE et MOSTOFI en 1965, ainsi que par HAJDU et FRANCK en 1969.

A. - *Signes Fonctionnels*

- 1/ la douleur

Pour ces auteurs, la douleur représente l'élément fonctionnel le plus constant : 90 % des malades ont été en effet amenés à consulter pour un syndrome douloureux d'intensité variable, qui, isolé, sera extrêmement trompeur mais, associé à d'autres signes, pourra avoir valeur d'orientation.

Il peut s'agir d'une douleur banale à type de simple gêne

de pesanteur, intermittente ou permanente, pouvant remonter à plusieurs années. Elle peut présenter des paroxysmes cédant parfois difficilement sous antalgiques.

Son siège est variable : parfois diffuse, elle peut être plus localisée, dans les flancs et les fosses lombaires le plus souvent.

Ailleurs, nous pouvons être en présence d'un syndrome douloureux abdominal aigu traduisant fréquemment une complication de l'évolution tumorale : selon le côté intéressé, cette douleur pourra prendre des aspects de colique hépatique, de colique néphrétique, etc... traduisant dans presque tous les cas une poussée hémorragique intratumorale, péri-rénale, ou rétro-péritonéale. Cet accès aigu sera fréquemment accompagné au minimum d'un syndrome anémique, au maximum de signes de choc nécessitant une intervention chirurgicale d'urgence avec réanimation intensive.

- 2/ signes fonctionnels urinaires

La plupart des auteurs et notamment PRICE et MOSTOFI ont retrouvé dans près de 40 % des cas, des signes faisant évoquer d'emblée une atteinte de l'arbre urinaire.

Là encore, leurs constatations ne présentent aucune valeur de spécificité. Il peut s'agir en effet d'une :

a) hématurie

Neuf malades sur les 30 observés par PRICE ont présenté une hématurie macroscopique qui peut être l'expression d'un accident isolé. Par contre, associée à d'autres signes urinaires, elle pourra conduire à la recherche avant tout d'une tuberculose uro-génitale.

b) dysurie, pollakiurie

Ces signes n'auront pas d'autre mérite que de justifier les examens complémentaires biologiques et radiologiques habituels.

c) infection urinaire à germes banaux

Sera le plus souvent récidivante, résultat d'une anomalie morphologique ou fonctionnelle de l'arbre urinaire. Elle pourra être accompagnée alors, d'un mouvement thermique le plus souvent discret.

B. - *Signes d'atteinte de la fonction rénale*
=====

Ils peuvent être révélateurs de l'affection.

La protéinurie est soit isolée, soit associée à une hématurie microscopique comme en témoigne le compte d'Addis.

Exceptionnellement, l'insuffisance rénale peut devenir sévère avec des taux d'azotémie élevés et une albuminurie à plus de 1 gr. par litre, pouvant conduire à une issue fatale : ainsi MIROUZE en 1963 rapporte l'observation d'une néphropathie mortelle au cours d'une Maladie de Bourneville.

C. - *Signes Physiques*
=====

Les renseignements que l'examen sera susceptible de nous apporter sont de deux ordres :

.. 1) Signes directs traduisant la présence d'une masse tumorale :

Dans un tiers des cas seulement, nous serons amené à percevoir une masse de taille variable, sensible, uni ou bilatérale, siégeant au niveau des flancs, donnant le contact lombaire.

.. 2) Signes indirects

Ils traduisent l'une des complications les plus fréquentes des angiomyolipomes : l'hématome péri-rénal sur lequel ROGNON, SIMARD & RIBERI ont insisté à l'occasion d'une observation récente. Le contexte est souvent très évocateur : outre un syndrome anémique, clinique ou biologique, un syndrome douloureux, il existe à la palpation :

- soit une tuméfaction volumineuse, parfois bilatérale, que des examens antérieurs n'avaient pu déceler.
- soit une augmentation brutale du volume d'une masse tumorale dépistée antérieurement.

§ 2 - CRITERES CLINIQUES PERMETTANT d'ENVISAGER UNE ETIOLOGIE

L'étude des différents symptômes que nous venons d'énoncer fait ressortir une extraordinaire DISPARITE entre tous les éléments recueillis tant à l'interrogatoire qu'à l'examen.

De ce fait, envisager un diagnostic d'abord d'atteinte rénale, étiologique ensuite, paraît une tâche insurmontable à moins de réunir certains caractères à valeur d'orientation.

C'est ce qu'ont essayé de tenter bon nombre d'auteurs, notamment PRICE et MOSTOFI, ainsi que HAJDU et FOOTE.

... A. Age et sexe

.....

L'angiomyolipome isolé du rein intéresse presque exclusivement la femme entre 40 et 60 ans. Il n'existe jusque là aucune observation d'hamartome rénal isolé atteignant un sujet de moins de 30 ans ; sur 77 cas étudiés par HAJDU, 62 malades étaient de sexe féminin avec un âge moyen de 44 ans.

Par contre, l'angiomyolipome, manifestation rénale fréquente de la sclérose tubéreuse de Bourneville, atteint plus indifféremment l'homme et la femme, gardant toutefois pour cette dernière, une légère prédominance avec 55 à 60 % des cas. Cette forme étiologique peut également toucher des sujets jeunes : quelques observations ont rapporté en effet le cas de très jeunes enfants (observations d'ENGSTROM en 1962 et de FRANDEBEUF en 1967).

... B. *Particularités fonctionnelles comparées entre angiomyolipome isolé et angiomyolipome associé à la Maladie de Bourneville*

Outre sa latence clinique fréquente sur laquelle nous avons déjà insisté, l'angiomyolipome isolé, le plus souvent volumineux et unilatéral, se distingue de la forme associée à la Maladie de Bourneville, par un mode de découverte plus bruyant.

En effet, il est exceptionnel que l'on soit amené à constater des troubles fonctionnels banaux, évoluant sur plusieurs années, tels que dysurie, pollakiurie, pyurie. Exceptionnellement aussi sont les cas d'insuffisance rénale majeure : il n'existe en effet que deux observations à ce sujet, incluses dans le cadre de la Maladie de Bourneville (MIROUZE : 1963).

L'angiomyolipome isolé se révélera le plus souvent par :

- 1/ des accès douloureux abdominaux en imposant pour des crises de coliques néphrétiques, de coliques hépatiques, etc ...
- 2/ des complications surtout d'ordre hémorragique :
 - . hématurie abondante
 - . hémorragie intra-tumorale ou rétro-péritonéale réalisant des tableaux chirurgicaux de la plus grande urgence.

... C. *Particularités physiques des angiomyolipomes isolés*

Le caractère volumineux de ces formations tumorales permet de retrouver à la palpation une masse sensible, unilatérale, donnant le contact lombaire.

Ce signe est très inconstant dans la Maladie de Bourneville. Nous savons en effet, que dans cette forme, la tumeur est multiple, de faible volume, le plus souvent bilatérale.

CONCLUSION : Autonomes ou associés à une phacomatose, les

angiomyolipomes du rein offrent au clinicien
des aspects d'un extrême polymorphisme sans
caractère de spécificité et souvent trompeurs.
A moins de posséder des éléments d'orientation
comme ce sera le cas lors de la découverte des
signes cardinaux de la Maladie de Bourneville,
le diagnostic ne pourra jamais être envisagé à
ce stade des investigations. Dans tous les cas,
nous serons amenés à pratiquer des examens com-
plémentaires, notamment radiologiques :

urographie intra-veineuse
et artériographie rénale globale
suivie d'un cathétérisme sélectif.

APPORT DE L'EXAMEN RADIOLOGIQUE AU DIAGNOSTIC DE L'ANGIOMYOLIPOME DU REIN

Devant les difficultés diagnostiques constantes rencontrées au terme de l'observation clinique, l'examen radiologique représente l'étape essentielle dans la recherche de la lésion rénale et de son étiologie. En effet, depuis une dizaine d'années, la séméiologie radiologique des angiomyolipomes rénaux a reçu une description plus précise et plus spécifique.

I - l'UROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE

=====

Les travaux fondamentaux réalisés en 1961 par KHILNANI et WOLF, portant sur six observations personnelles et une trentaine de cas recueillis dans la littérature, ont permis de définir les caractères particuliers des angiomyolipomes du rein en rassemblant un certain nombre de signes capables d'orienter le diagnostic au stade de l'urographie. Cet examen devra d'abord s'attacher à reconnaître l'atteinte rénale en recherchant l'existence d'une masse tumorale sur la morphologie de l'arbre pyélo-caliciel. Puis, comme l'ont montré KHILNANI et WOLF, nous pourrons rechercher certains éléments qui, sur le cliché sans préparation d'une part et sur le néphrogramme d'autre part, permettront dans les meilleurs cas, d'envisager la nature lipomateuse de l'affection.

A. - *Le syndrome tumoral*

Le syndrome de masse rénale se manifeste différemment suivant les dimensions de la formation tumorale.

... a) angiomyolipome isolé

Comme l'a montré notre observation, l'angiomyolipome isolé unilatéral réalise le plus souvent une tumeur volumineuse se manifestant par un ensemble de signes équivoques, posant ainsi le problème du diagnostic différentiel avec les kystes d'une part, les formations néoplasiques d'autre part.

- . Au minimum , il s'agit d'images d'amputation, d'étirement d'un ou plusieurs groupes caliciels.
- . A un stade plus évolué, les clichés peuvent objectiver des anomalies de position avec des aspects d'empreinte, d'encorbellement et de refoulement de l'axe pyélo-caliciel, en avant ou en dehors vers le rachis.
- . Au maximum, les cavités excrétrices sont totalement rejetées en dedans, très étirées, dessinant les contours internes de la tumeur.

... b) angiomyolipomes multiples

Par contre, les angiomyolipomes petits, disséminés, souvent bilatéraux comme nous le rencontrons plus volontiers dans la sclérose tubéreuse de Bourneville, offrent des images très évocatrices de reins polykystiques. Les cavités sont toutes plus ou moins déformées, étirées, avec des images d'empreintes arciformes. Les bassinets peuvent être aplatis, les uretères refoulés.

Les aspects urographiques que nous venons de décrire permettent de confirmer l'existence d'une masse rénale, mais interdisent de préjuger de la nature de la formation tumorale qui en est responsable. C'est pourquoi KHILNANI et WOLF, suivis en 1965 par ADELMAN, ont recherché certains indices au cours de cet examen, capables de mettre sur la voie du diagnostic.

B. - Tentative d'approche du diagnostic étiologique

En effet, le tissu adipeux, composante souvent importante de l'hamartome, se traduit sur le cliché sans préparation ainsi que sur celui du temps néphrographique, par trois éléments essentiels :

- .. 1/ l'ombre tumorale est de contour difficile à préciser, semblant plus importante que ce que laisserait supposer la déformation pyélo-calicielle. Par ailleurs, les limites du rein semblent floues, mal définies.
- .. 2/ La radio-transparence du tissu adipeux détermine des zones plus claires, de dimensions inégales, disséminées au sein de la masse tumorale.
- .. 3/ A côté de ces zones claires, coexistent des plages de tonalité plus sombre, conséquence du remaniement hémorragique fréquent. Elles donnent à l'ombre tumorale un aspect moucheté, hétérogène.

La conjonction de ces trois éléments semble bien pathognomonique de l'affection comme en témoignent deux observations plus récentes, publiées en 1968, l'une par les Français LEMAITRE et Coll. (Lille) ; l'autre par les Américains SESHANARAYANA et KEATS. Dans ces deux cas, le diagnostic a pu être évoqué dès le stade de l'urographie.

Pourtant , dans bon nombre d'observations (VIAMONTE et Coll. en 1966 - FALKMER et Coll. en 1968 - LEMAITRE et Coll. en 1968), ces images peuvent manquer.

En effet, le volume très modeste de la plupart des angiomyolipomes disséminés dans le parenchyme rénal homo ou controlatéral, interdit toute traduction urographique même si l'on a pris soin de multiplier les incidences et de pratiquer des tomographies. De plus, ces tumeurs subissant de fréquents remaniements hémorragiques souvent importants, peuvent apparaître homogènes, denses, perdant ainsi leur caractère essentiel..

II - L' ARTERIOGRAPHIE RENALE

=====

Tous ces caractères radiologiques que nous venons de décrire ne peuvent donc avoir qu'une simple valeur d'orientation et c'est en définitive l'artériographie rénale qui sera en mesure d'apporter dans certains cas les renseignements indispensables au diagnostic positif ou au diagnostic différentiel.

Il faut attendre 1966 pour que VIAMONTE et Coll. étudiant un cas d'angiomyolipome associé à une sclérose tubéreuse de Bourneville, pratiquent une artériographie rénale sélective chez une jeune patiente de 25 ans suivie depuis 4 ans pour maladie polykystique.

L'étude attentive des différents clichés pratiqués ont amené ces auteurs à définir pour la première fois des images très particulières d'hypervascularisation permettant le diagnostic différentiel avec le kyste d'une part, avec le cancer du rein d'autre part. L'angiomyolipome, petit, multiple, bilatéral, associé à la Maladie de Bourneville, prit aux trois temps de l'examen, les aspects suivants :

1/ Au temps artériel

Il existe un refoulement des branches de l'artère rénale avec des images d'encorbellement souvent multiples, atteignant les plus fines artères, traduisant la présence de petites formations tumorales disséminées dans le parenchyme rénal.

2/ Au temps artériolaire .

L'hypervascularisation est constituée de néo-vaisseaux tortueux, pelotonnés, irréguliers. Très précocement, apparaissent de multiples petites taches denses, plus ou moins régulières, tendant à se grouper en amas où stagne le produit de contraste, réalisant de véritables flaques d'allure pseudo-anévrysmale.

3/ Au temps néphrographique

Le néphrogramme peut prendre un aspect normal, homogène ; il peut être incomplet avec des images d'amputation, les contours de la masse tumorale étant alors tout à fait imprécis.

En 1968, LEMAITRE et Coll. ont rapporté une observation analogue d'angiomyolipome associé à une Maladie de Bourneville dans laquelle les aspects artériographiques étaient exactement superposables à ceux décrits par VIAMONTE :

- . Apparition précoce des images pseudo-anévrysmales.
- . encoorbellements multiples traduisant la multiplicité des nodules tumoraux.
- . aspect normal du temps néphrographique.

Ces éléments paraissent bien être les caractères propres aux angiomyolipomes et semblent ainsi donner à l'artériographie rénale une place capitale dans le diagnostic entre cancer et hamartome.

Pourtant, beaucoup d'auteurs ne partagent pas le même optimisme surtout lorsqu'on considère les cas des angiomyolipomes isolés :

- 1) LEMAITRE et Coll. qui, nous l'avons vu, avaient pu confirmer les conclusions de VIAMONTE à propos d'une observation d'angiomyolipome associé à la Maladie de Bourneville, rapportent le cas d'un nouveau malade atteint cette fois d'angiomyolipome isolé. Bien que conservant la même technique d'artériographie rénale sélective, les résultats furent, semble-t-il, beaucoup plus décevants.

En effet les images pseudo-anévrysmales si caractéristiques rencontrées dans les cas précédents, sont absentes.

Par contre, les aspects d'hypervascularisation faite de néo-vaisseaux tortueux et irréguliers avec de petites taches denses plus ou moins groupées, forment un réseau d'opacification hétérogène, paraissant analogues à ceux rencontrés au cours des hypernéphromes.

- 2) LOVE et FRANCK en 1965, à l'occasion d'une observation personnelle, précédés par KHILNANI et WOLF en 1961, avaient déjà discuté de l'intérêt de l'artériographie rénale dans le diagnostic des angiomyolipomes.

Ces derniers auteurs avaient pris à ce sujet une position assez nette : pour eux, en effet, l'étude de quatre aortographies rapportées dans la littérature, notamment celles de DOS SANTOS et WOLHWILL en 1942, ainsi que celles de WILLIAMS et SAVAGE, faisait ressortir l'absence de tout signe capable de distinguer angiomyolipome isolé d'hypernéphrome.

Devant ces controverses, il paraît difficile de tirer des conclusions définitives sur la valeur diagnostique de l'artériographie rénale. Il est vraisemblable que les images décrites par VIAMONTE et Coll. à propos d'angiomyolipome de la sclérose tubéreuse de Bourneville sont :

soit inhérentes à la forme anatomique
disséminée qui caractérise l'hamartome
au cours de cette affection,
soit inconstantes.

Nous ne pensons pas, quant à nous, que la forme pluri-nodulaire soit seule responsable des aspects artériographiques décrits par ces auteurs : en effet, au cours de notre observation d'angiomyolipome isolé, nous avons noté des images d'hypervascularisation sans hyperfixation parenchymateuse ; la néphrographie était par ailleurs normale, ce qui correspond aux constatations déjà faites par VIAMONTE.

L'examen attentif en lumière forte nous a conduit à décrire un caractère inhabituel dans les formations néoplasiques ; en effet, les irrégularités artériolaires dépassent le contour rénal sur un ou deux centimètres.

L'artériographie nous a donc permis de reconnaître l'aspect angiomateux de la tumeur et d'éliminer formellement une éventualité maligne.

Comme l'a affirmé LEMAITRE, l'existence de zones hyper-

vasculaires alternant avec des zones radiotransparentes, semble avoir une grande valeur pour le diagnostic d'angiomyolipome isolé du rein surtout s'il s'agit d'une femme autour de la cinquantaine.

DIVERS ASPECTS RADIOLOGIQUES des ANGIOMYOLIPOMES ISOLEES du REIN

TABLEAU SYNOPTIQUE

133

AUTEURS		Sexe	Age	SIEGE de la TUMEUR	JROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE	ARTERIOGRAPHIE RENALE	DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE	
BERNARD et ADELMAN 1965		F	57	Pôle inférieur du rein droit	- Rotation du rein autour d'un axe horizontal - augmentation du volume du pôle inférieur du rein - compression du groupe caliciel inférieur - au niveau de la masse tumorale, existence d'une zone radio-transparente cerclée d'un liseré épais réalisant une véritable coque	NON PRATIQUEE	A l'urographie seule, est évoquée l'éven- tualité d'une tumeur lipomateuse ou d'un hamartome	
LOVE et FRANCK 1965		F	32	Pôle inférieur du rein droit	Syndrome tumoral Etirement et réfolement du groupe cali- ciel inférieur vers le pôle supérieur	<u>Artériographie globale</u> - temps artériolaire = . néovascularisation du pôle inférieur . pas d'images pseudo-anévrys- males - temps néphrographique . hyperfixation parenchymateuse	Les images à l'artério- graphie font porter le diagnostic de cancer du rein	
PALMISAMO 1967		F	50	rein gauche	- Image d'empreinte corticale au niveau du groupe caliciel moyen - A ce niveau, zone radio-transparente sug- gérant une nécrose ou une hémorragie intra-tumorale	<u>Artériographie globale</u> - artérioles refoulées, tortueuses, pelotonnées au contact d'une zone avasculaire interprétée comme une hémorragie intra- tumorale - au temps néphrographique, il n'existe pas d'hyperfixation - le contour rénal apparaît bosselé	L'image de néo-vascula- risation anarchique fait évoquer le diagnos- tic de tumeur Maligne	
FALKMER 1968		F	31	Pôle inférieur du rein droit	Aucune image de déformation pyélo - calicielle	<u>Artériographie globale</u> - néo-vascularisation du pôle infé- rieur du rein - vaisseaux fins, tortueux, pelo- tonnés - au temps néphrographique, légère hyperfixation	La néovascularisation ainsi que l'hyperfixa- tion parenchymateuse font porter le diagnos- tic de cancer du rein	
KOLAR et SESHANARAYANA 1968		F	54	Pôle supérieur du rein droit	- Images de plage radiotransparente - Refoulement de tout l'arbre pyélo ca- liciel au bas et en dedans - amputation calices - bassinets	<u>Artériographie globale</u> - néovascularisation avec images de petites flaques au temps artériolaires - le néphrogramme apparaît hétéro- gène	Cancer du rein vraisemblable	
6	LEMAITRE d'HERMINE BLANQUART 1968	1ère observation	F	67	Pôle supérieur du rein gauche	- Masse volumineuse polaire supérieure se traduisant par : . Etirement du calice supérieur . encorbellement de ce groupe caliciel dessinant les contours internes et inférieurs de la tumeur - Calices moyens et inférieurs, bassi- nets : normaux	NON PRATIQUEE	Syndrome de masse tumore- le d'étiologie impossi- ble à préciser sur la seule urographie
		2ème observation	F	62	Pôle inférieur du rein droit	- Refoulement du bassinets par une masse polaire inférieure droite et bascule du rein - densité hétérogène de la masse tumorale - radio transparence de certaines zones	<u>Artériographie globale</u> - Hypervascularisation au sein de la masse tumorale - au temps artériolaire : petites flaques où stagne le produit de contraste - les contours tumoraux sont imprécis - néphrographie inexistante au ni- veau du pôle inférieur	Malgré les images de tonalité un peu particu- lière ; les aspects d' hypervascularisation font porter le diagnos- tic de cancer du rein
8	PUIGVERT ELIZALDE COLS VIVES 1968	1ère Obs.	F	41	rein droit	- calices déplacés vers la périphérie dessinant le bord externe de la tumeur - masse rénale augmentée de volume	NON PRATIQUEE	Kyste ou tumeur du Sinus rénal
9		2ème observ.	F	53	rein gauche	- déplacement en arcade de tous les calices avec accouement des cols calicillaires - refoulement du bassinets	<u>Artériographie sélective</u> La partie médiane du rein et de la région du Sinus sont occupées par une masse sillonnée par d'abondants vaisseaux pelotonnés, tortueux, de type néoformatif avec des lagunes veineuses	tumeur maligne du rein
0	POILLEUX. BIGOT, HIVET 1970	F	48	rein gauche	- Refoulement de l'uretère proximal gauche en dehors - Dilatation pyélo-calicielle gauche	<u>Artériographie sélective</u> - masse partiellement vascularisée - aucune anomalie vasculaire ni retour veineux précoce - Pas d'encoche du pôle inférieur du rein gauche	Les images artériogra- phiques permettent d' éliminer à la fois un kyste et un cancer ré- nal. L'Étiologie reste imprécise	

ASPECTS ANATOMO - PATHOLOGIQUE DES ANGIOMYOLIPOMES DU REIN

L'angiomyolipome du rein, qu'il soit autonome, ou associé à la sclérose tubéreuse de Bourneville, présente des caractères morphologiques assez constants dont la description se révèle relativement aisée. Les aspects anatomo-pathologiques et les problèmes histogénétiques qu'ils suscitent ont fait l'objet de remarquables études menées d'abord par RIOPELLE, reprises ensuite par ROUJEAU et GALLIAN.

I - ASPECTS MACROSCOPIQUES =====

A. Taille

L'angiomyolipome de rein se caractérise avant tout par une taille très variable allant de quelques millimètres à une dizaine de centimètres.

- .. 1) PRICE et MOSTOFI, au cours de leur étude portant sur 30 cas, ont relevé des dimensions comprises entre 3 et 20 cm.
- .. 2) COLVIN, sur une statistique portant sur 144 cas, relève des chiffres nettement plus modestes : 60 % des tumeurs analysées mesuraient environ 1 millimètre.

Cependant, il convient de noter la propension qu'ont les angiomyolipomes autonomes à réaliser des tumeurs unilatérales de

taille souvent volumineuse. Ceci a été affirmé par la plupart des auteurs qui ont voulu faire de ce caractère un élément distinctif vis-à-vis des angiomyolipomes de la Maladie de Bourneville qui sont plus volontiers bilatéraux et de dimension plus réduite.

HADJU et FOOTE, entre autres, ont réuni 77 hamartomes autonomes et 53 associés à la sclérose tubéreuse. Les résultats obtenus ont été colligés dans le tableau suivant :

HADJU et FOOTE	Nombre de cas	< 1 cm	> 1 cm
Angiomyolipomes autonomes	77	3	74
Angiomyolipomes associés à la Maladie de Bourneville	53	22	31

B. Siège

Ces tumeurs siègent surtout au niveau de la corticale, présentant ou non des adhérences capsulaires.

PRICE et MOSTOFI ont noté sur les 30 cas étudiés

- . 7 localisations polaires supérieures
- . 10 localisations polaires inférieures
- . 5 cas intéressaient la région centrale et hilare
- . 2 cas étaient extra-rénaux, liés au pôle inférieur du rein par un pédicule.

PUIGVERT et ELIZALDE ont rapporté une observation unique d'hamartome du sinus rénal.

Lorsque ces tumeurs sont volumineuses, calices et bassinets

sont refoulés et comprimés (retrouvé par PRICE et MOSTOFI : 11 fois). Très rarement, leur évolution s'effectue vers la convexité du rein.

Le parenchyme rénal adjacent est, quant à lui, toujours intact; sans remaniement sclérogène ni inflammatoire.

C. Consistance - Couleur

De consistance molle, l'angiomyolipome à la coupe est le plus souvent de couleur jaune, plus rarement blanc grisâtre. Dans les formations de grande taille surtout, il existe des zones bigarrées traduisant la coexistence d'éléments gras et hémorragiques.

II - ASPECTS HISTOLOGIQUES

=====

Quelle que soit leur forme étiologique, ces tumeurs sont constituées de 3 types d'éléments fondamentaux :

- A. tissu adipeux
- B. fibres musculaires lisses
- C. Tissu vasculaire

Ces constituants s'organisent dans des proportions diverses, mais toujours avec prédominance du tissu adipeux. Cependant nous pouvons rencontrer des myomes presque purs, des angiomyomes, etc...

.. A/ Tissu adipeux

Son aspect est dans l'ensemble normal, constitué de cellules graisseuses matures avec vacuoles arrondies, claires et noyau petit et périphérique.

A côté de ces constituants habituels, on doit noter la présence d'éléments :

- . fusiformes à cytoplasme acidophile interprétés par RIOPELLE comme des fibres musculaires lisses matures.
- . polygonaux à cytoplasme spongieux à un ou plusieurs noyaux dont la signification est fort discutée, notamment par PEROU et GREY ainsi que par RIOPELLE.

.. B/ Fibres musculaires lisses

Si l'adipocyte est de taille et de forme constantes, les cellules du tissu musculaire lisse sont d'aspects très variés :

- . soit, il s'agit de cellules normales groupées en faisceaux.
- . soit, l'élément cellulaire est beaucoup moins différencié : le corps cellulaire est alors allongé, de grande taille, à noyau très coloré, avec souvent quelques figures de mitose.

Ces éléments cellulaires s'organisent de façons diverses occupant principalement les espaces ménagés par le tissu adipeux et par le tissu vasculaire.

.. C/ Tissu vasculaire

Les vaisseaux sont extrêmement tortueux. Leur lumière est d'un diamètre variable, souvent excentré. Leur paroi est épaisse, constituée de fibres musculaires lisses et de réticuline. Ils ne possèdent ni adventice, ni limitante élastique.

A côté de ces trois tissus fondamentaux, existent des fibres collagènes, des fibres nerveuses sans grande particularité. Par contre, ROUJEAU et GALLIAN rappellent la présence d'éléments très particuliers de nature controversée :

- 1/ - Il existe en effet, des tubes épithéliaux qui semblent provenir :
 - d'une part de tubes rénaux préexistants ,

- d'autre part, de la différenciation d'éléments cellulaires existant dans la tumeur.

2/ - La discussion est plus âpre autour de la nature de certaines cellules fusiformes :

- certaines sont indéniablement des myocytes ;
- d'autres, du fait de l'absence de toute striation caractéristique, seraient pour certains, dont INGLIS, de nature neuro-fibromateuse. Cette hypothèse est rejetée par la plupart des histologistes car, pour eux, ces éléments se rapprochent davantage des myocytes que des cellules schwanniennes.

Il semble bien aujourd'hui, que la structure histologique des angiomyolipomes ne puisse être remise en cause. Par contre les controverses autour du problème de l'histogénèse de ces tumeurs, de leur potentialité maligne, restent très vives.

HISTOGENESE . ET . POTENTIALITE . EVOLUTIVE DES . ANGIOMYOLIPOMES . DU . REIN

Si la description morphologique de ces tumeurs s'est révélée relativement aisée, leur histogénèse, par contre, suscite de nombreuses controverses où s'affrontent diverses hypothèses qui, à l'heure actuelle, ne permettent pas de tirer des conclusions satisfaisantes.

Dans ce chapitre, nous envisagerons successivement:

1. La relation des différentes théories proposées ,
2. le problème de la potentialité évolutive de ces tumeurs.

§ I - ORIGINE DES ANGIOMYOLIPOMES du REIN =====

Avec ROUJEAU et GALLIAN, nous pouvons schématiser l'origine de ces tumeurs sous deux aspects essentiels :

- . une origine acquise , d'une part
- . une origine congénitale, d'autre part.

A. Origine acquise

Cette hypothèse pronée, il y a quelques années par certains auteurs dont LUCKE et SCHLUMBERGER en 1957, repose essentiel-

lement sur deux arguments :

1. l'âge

Ces tumeurs, en effet, sont découvertes le plus souvent tardivement, jamais avant vingt ans.

2. la structure histologique

Ces formations se développeraient aux dépens des constituants normaux du rein : les fibres musculaires lisses trouveraient leur origine à partir des fibres normales de la capsule, du bassinet et surtout des vaisseaux.

Cependant, cette conception paraît peu satisfaisante pour deux raisons :

- 1/ Certaines tumeurs myomateuses, de petite taille, paraissent isolées de la capsule et des vaisseaux.
- 2/ Les angiomyolipomes se rencontrent très fréquemment au cours de l'évolution des phacomatoses qui sont des affections héréditaires.

B. Origine congénitale

L'origine congénitale, une fois admise, il reste à envisager deux conceptions :

- . l'hamartome
- . les inclusions embryonnaires

1/ l'hamartome

Selon ALBRECHT ; l'hamartome se définit comme suit :

" ... il s'agit d'un mélange anormal de tissus, normalement présents dans l'organe ... "

Si l'on s'en tient à ce que nous avons vu au cours de

l'étude histologique de ces tumeurs, il paraît difficile de faire entrer les angiomyolipomes dans le cadre étroit de cette définition, le tissu rénal normal ne contenant pas de cellules musculaires lisses, ni de cellules adipeuses.

PEROU et GREY ont détourné cette difficulté en émettant l'hypothèse selon laquelle les tissus normalement présents dans le rein, contiennent des foyers de cellules embryonnaires aux potentialités multiples d'où peuvent naître et se différencier les éléments des angiomyolipomes.

Grâce à cet artifice, la définition proposée par ALBRECHT, prise dans un sens embryologique et non plus histologique, permet de conclure à la nature " hamartiale " des angiomyolipomes.

Pour ROUJEAU et GALLIAN, cette théorie de l'hamartome ne représente pas un progrès par rapport à celles des " inclusions embryonnaires ", théorie qui, à leurs yeux, paraît beaucoup plus satisfaisante.

2/ Les inclusions embryonnaires

En effet, cette conception a le mérite de pallier aux insuffisances de la théorie des hamartomes.

Il existe un " débauchage " des éléments du blastème rénal avant leur organisation définitive. Notamment, si la tumeur prend naissance avant que le blastème soit différencié, elle sera pluritissulaire et contiendra du muscle (DEAN et PACK cités par ROUJEAU).

Cette dernière théorie semble la plus intéressante car elle rejoint celle qui prévaut quant à l'histogénèse des tumeurs de Wilms, dans lesquelles on peut retrouver tous les éléments constitutifs des angiomyolipomes. Ainsi, ces formations tumorales entrent-elles dans le cadre plus large des tumeurs dysembryoplasiques qui représentent 20 % des tumeurs rénales.

Sous ce vocable nous retrouvons :

- les néphroblastomes ou tumeurs de Wilms 14 % des tumeurs rénales

 - les hypernéphromes vrais
 - les sarcomes du rein adulte
 - la tumeur de RIOPELLE qui associe :
 - . hypernéphromes
 - . angiomyolipomes
 - . sarcomes
- 6 % des tumeurs rénales

§ II - PROBLEME de la POTENTIALITE EVOLUTIVE des ANGIOMYOLIPOMES

=====

Il est communément admis que les angiomyolipomes sont pratiquement toujours bénins et que leur pronostic est bon, à moins que le rein contro-latéral ne soit aussi atteint. C'est ainsi que PRICE et MOSTOFI étudiant 30 observations, ont constaté que parmi 24 malades suivis pendant une période de 9 mois à onze ans, 19 présentent une évolution favorable.

Cependant , le caractère dysembryoplasique de ces tumeurs fournit parfois, une base pour le développement ultérieur d'authentiques sarcomes, d'origine dysgénétique.

Les exemples de transformation maligne paraissent exceptionnels ; il faut noter, cependant, les deux cas d'angiomyolipomes malins décrits par LUCKE et SCHLUMBERGER : l'un montrait un sarcome lipoblastique, l'autre léiomyoblastique. Il est d'ailleurs difficile de dire s'il s'agissait d'un sarcome d'emblée ou d'une trans-

formation sarcomateuse d'une des composantes d'un angiomyolipome préa-
lablement bénin.

Cette potentialité maligne se retrouve dans la " tumeur
de RIOPELLE ". Cette néoformation rénale a été décrite par cet auteur
en 1945 à propos d'une observation d'une malade qui présentait dans
un même rein, l'intrication de trois tumeurs exceptionnelles :

- un hypernéphrome vrai
- un sarcome
- un angiomyolipome

RIOPELLE a remarqué qu'il existait une fréquence rela-
tivement importante où sarcome et angiomyolipome du rein se trou-
vaient associés :

- tantôt on trouve un sarcome de type variable associé
à un ou plusieurs angiomyolipomes situés en d'autres
points du parenchyme rénal.
- tantôt, il s'agit de tumeurs uniques dont la partie
sarcomateuse paraît s'être développée à partir d'un
des constituants d'un angiomyolipome. Ainsi ,

... BERG a rapporté une observation d'angiomyolipome où
l'évolution sarcomateuse s'est traduite par un
envahissement vasculaire.

... BURKITT a signalé un cas où il existait des métastases
hépatiques.

A la lumière de ces faits, il ne semble faire de doute
pour personne que l'angiomyolipome, tumeur dysembryoplasique, possède
toujours un potentiel évolutif certain qui peut se manifester dans
le sens d'une transformation sarcomateuse, rare à la vérité, comme
dans le sens d'un envahissement loco-régional. C'est pourquoi, nous
devrons imposer au malade une surveillance attentive et prolongée,
dans la période post-opératoire.

Si, dans les angiomyolipomes associés à la Maladie de

Bourneville, l'attitude thérapeutique sera la plus conservatrice possible, les formes isolées commandent le plus souvent une action chirurgicale décisive. Cette attitude repose sur deux arguments essentiels :

1. La difficulté du diagnostic pré-opératoire :

Nous savons en effet, que la distinction entre angiomyolipome autonome et cancer du rein, reste très difficile malgré l'examen artériographique. En définitive, seule l'étude histologique permettra de conclure formellement à la nature angiomyolipomateuse de l'affection.

2. La fréquence des complications : notamment hémorragiques.

Idéalement, l'exérèse devrait être limitée car le parenchyme rénal est intact et l'envahissement n'est que péri-rénal. La néphrectomie partielle semblerait trouver ici une excellente indication.

Pourtant, cette méthode n'a pu être réalisée qu'une seule fois à propos d'un cas d'hamartome développé aux dépens du sinus rénal (PUIGVERT, ELIZALDE : 1960).

Dans la très grande majorité des observations, l'importance des lésions, la difficulté de l'hémostase, l'aspect macroscopique de la tumeur souvent trompeur, imposent une néphrectomie totale.

CONCLUSION

Les angiomyolipomes isolés du rein, tumeurs bénignes, rares, de la femme entre 30 et 60 ans, sont caractérisés avant tout par une très grande latence clinique.

Leur diagnostic radiologique est difficile : à l'urographie intra-veineuse, ces tumeurs donnent des images de kystes ou de cancer, et même l'artériographie rénale ne permet pas le plus souvent, d'éliminer l'hypernéphrome.

Sur le plan anatomique, l'angiomyolipome intéresse la corticale du rein, se développant au sein du parenchyme rénal en restant le plus souvent unilatéral.

Histologiquement, ces tumeurs sont formées de trois composantes essentielles : tissu adipeux, fibres musculaires lisses et vaisseaux.

Malgré une histogénèse très controversée, l'angiomyolipome semble pouvoir entrer dans le cadre des tumeurs dysembryoplasiques ce qui leur confère un potentiel évolutif certain.

Les difficultés diagnostiques au stade pré-opératoire, imposent l'intervention chirurgicale. C'est seulement sur la pièce de néphrectomie que la nature angioliipomateuse de l'affection sera formellement reconnue. Mais dans tous les cas, nous devons imposer au malade une surveillance régulière et prolongée en raison de la malignité potentielle de ces lésions.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ADELMAN B.P.
Angiomyolipome of the kidney.
... Amer. J. Roentg., 1965, 95, 403
- 2 - ALLEN T.D., RISK W.
Renal angiomyolipome.
... J. Urol., 1965, 94, 203-207.
- 3 - BINARD J.
Angio-lipo-léiomyosarcoma of the kidney (malignant renal hamartoma).
... Acta Urol. Belg., 1966, 34, 341-348
- 4 - FARROW G.M., EDGAR M.D., HARRISON G., DAVID J.R. et M.D.
Renal angiomyolipoma. A clinico-pathologic study of 32 cases.
... Cancer., 1968, 22, 564-570
- 5 - FOLKNER S.
Hamartoma (lipo-angiomyoma) of the kidney.
... Acta Radiol. Stockholm, 1968, 7, 417-424
- 6 - HADJU S.I., FOOTE F.W., FRANK W.
Angiomyolipoma of the kidney : report of 27 cases and review of the literature.
... J. Urol., 1969, 102, 396-401

- 7 - KAY S
Hamartoma (leiomyomatous type) of the kidney.
... Cancer., 1966, 19, 1825-1832

- 8 - KHILNANI M.T., WOLF B.S.
Hamartolipoma of the kidney . Clinical roentgen features
... Amer. J. Roentg. 1961, 86, p. 830

- 9 - KHILNANI M.T., RAYMOND M., ABRAMS M.D., MANSHO T.
Angiographic features of hamartoma of the kidney. A case report
... Radiology, 1968, 90, 999-1000

- 10 - KOLAR N. , SESHANARAYANA M.D., THEODORE E., KEATS M.D. .
Angiomyolipoma of the kidney. Diagnostic roentgenographic
findings.
... Amer. J. Roentg., 1968, 104, 332-334

- 11 - KONURALP H.Z.
Renal angiomyolipome : report of 2 cases.
... J. Urol. 1970, 104, 47-49

- 12 - LEMAITRE G., L'HERMINE C., MAILLARD J.P., LINQUETTE M.
Les angiomyolipomes ou hamartomes du rein
... J.E.R., 1968, 49, 315-324

- 13 - LOVE L., FRANK S.J. .
Angiographic features of angiomyolipoma of the kidney
... Amer. J. Roentg. 1965, 95, 406

- 14 - PELMISANO P.J.
Renal hamartoma (angiomyolipoma). Its angiographic appearance
and response to intra-arterial epinephrine.
... Radiology 1967, 88 249-252

- 15 - PEROU M.L., GRAY P.T.
Mesenchymol hamartomas of the kidney
J. Urol. (Baltimore) 1960 - 83, 240-261
- 16 - POILLEUX J., BIGOT R., HIVET M.
Un cas d'angiomyolipome du rein, révélé par un hématome enkysté
Etude artériographique.
Ann. Chir. 1970, 24, 311-315
- 17 - PRICE , MOSTOFI
Angiomyolipomes symptomatiques du rein.
Cancer, 1965, 18, 761-774
- 18 - PUIGVERT A., ELIZALDE C., COLS A., VIVES S.
Hamartomes du sinus rénal (angiomyolipomes)
J. Urol. Néphrol. 1968, 74, 145-158
- 19 - RIBERI P.
Manifestations rénales et pulmonaires de la sclérose tubéreuse
de Bourneville.
Thèse 1967, ANGERS
- 20 - RIOPELLE J.L.
Epithéliosarcome du rein gauche avec filmyolipome sur même rein
et filnoïne thécocellulaire de l'ovaire homolatéral.
Rev. Canad. Biol. 1945, 4, 40-65
- 21 - ROGNON J.L., SIMARD C., RIBERI P.
Hamartomes répi-rénaux dus à un angiomyolipome au cours d'une
forme viscérale de sclérose tubéreuse de Bourneville.
Mém. Acad. Chir. 1969, 98, 562-565
- 22 - ROUJEAU J., GALLIAN A.
La tumeur de Riopelle.
Ann. Urol. 1970, 4 (2) 85-95 et 4 (3), 149-157

- 23 - VASKO, STANLEY, JOHN, BROCKMAN, BOMAR.
... Ann. Surgery, 1965, 161, 577-581
- 24 - VIAMONTE M., RAVEL R., POLITANO V., BRIDGES B.
Angiographic findings in a patient with tuberous sclerosis.
... Amer. J. Roentg. 1966, 98, 723-733
- 25 - WEILL, BOUSSON M., RAIGA J.C., NETY J., BORTIER C. (Strasbourg).
Etude anatomo-clinique de l'angiomyolipome du rein. A propos de 3 cas.
... J. Urol. Néphrol. 1968, 74, 203-209.

